

Abstract 13

VALUTAZIONE DELLA PROGRESSIONE FUNZIONALE NEI PAZIENTI CON DIAGNOSI DI FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA IN TRATTAMENTO CON NINTEDANIB: RUOLO DELLA DLCO

La Blasca T.*, Capizzi G.M., Provinzano P., Lo Turco V., Messina R., Scichilone N.

AOUP Paolo Giaccone ~ Palermo ~ Italy

introduzione:

Il monitoraggio dei pazienti con fibrosi polmonare idiopatica (IPF) risulta cruciale per identificare tempestivamente il peggioramento dei sintomi e lo sviluppo di complicanze derivanti dalla malattia o dal trattamento. Sebbene le linee guida forniscano raccomandazioni specifiche sul percorso diagnostico da attuare, basato su valutazione radiologica e multidisciplinare, il monitoraggio della progressione di malattia si basa principalmente su variazioni dei parametri di funzionalità polmonare, ponendo particolare attenzione alla capacità vitale forzata (FVC), ampiamente utilizzata per stimare la gravità di malattia e prevedere la sopravvivenza. Tuttavia, la FVC ha mostrato limiti nel riflettere accuratamente la progressione della patologia, rendendo necessaria l'identificazione di parametri più sensibili e accurati. Scopo della nostra indagine è stato quello di valutare il ruolo prognostico della capacità di diffusione del monossido di carbonio (DLCO) come parametro aggiuntivo alla FVC nel monitoraggio dei pazienti con IPF in trattamento antifibrotico da almeno 3 anni. È stato inoltre valutato il contributo della ipertensione polmonare (PH), diagnosticata al momento della diagnosi di IPF, sulla progressione di malattia.

metodi:

È stato condotto uno studio retrospettivo osservazionale su una coorte di 40 individui affetti da IPF afferenti al Centro di Riferimento Regionale dell'UOC di Pneumologia del Policlinico P. Giaccone di Palermo dal 2020 al 2024, in trattamento antifibrotico da almeno 3 anni. I valori di FVC e di DLCO in % del predetto sono stati ottenuti ad intervalli di 0, 12, 24 e 36 mesi dall'inizio del trattamento, analizzando variazioni della FVC% e della DLCO% rispetto al valore predetto. In aggiunta, è stata eseguita una valutazione longitudinale clinica e radiologica dei pazienti in termini di progressione di sintomi e di nuove anomalie radiologiche. È stato valutato inoltre se il rischio di PH all'inizio del trattamento, valutato mediante parametri ecocardiografici, potesse alterare il valore della DLCO al follow-up longitudinale. Le differenze statisticamente significative ($p < 0.05$) sono state individuate attraverso un modello lineare multilivello per misure ripetute.

risultati e conclusione:

L'analisi ha evidenziato un declino significativo della FVC% del predetto a 36 mesi ($p < 0.0011$) e della DLCO% del predetto statisticamente significativo già a 24 mesi ($p < 0.001$), suggerendo che la DLCO possa essere un indicatore più precoce di progressione di malattia rispetto alla FVC. Inoltre, l'analisi della correlazione tra presenza del rischio di PH al momento della diagnosi e progressione di malattia non ha rilevato un impatto significativo sulla variazione della DLCO, suggerendo che una eventuale PH non influenzi il declino della DLCO. Ciò indica che l'impiego di variabili cliniche e fisiologiche misurate in modo seriale potrebbe migliorare il loro valore predittivo e consentire una gestione più efficace dei pazienti con IPF. Sebbene siano necessarie ulteriori valutazioni sulla validità d'impiego di queste variabili come endpoint surrogati per il tempo di sopravvivenza, i risultati attuali potrebbero

avere implicazioni per la gestione dei pazienti e per lo sviluppo di futuri studi clinici. Infatti, oltre a essere validi indicatori di risposta terapeutica, l'identificazione di predittori della progressione potrebbe migliorare l'accuratezza delle informazioni prognostiche ed agevolare il rapido indirizzamento di pazienti con prognosi sfavorevole verso il trapianto